

LESIONES HIPERPIGMENTADAS

M.ª Soledad Montoro Romero. Pediatra. CS Entrevías. Madrid.

Correo electrónico: mariasoledad.montoro@salud.madrid.org

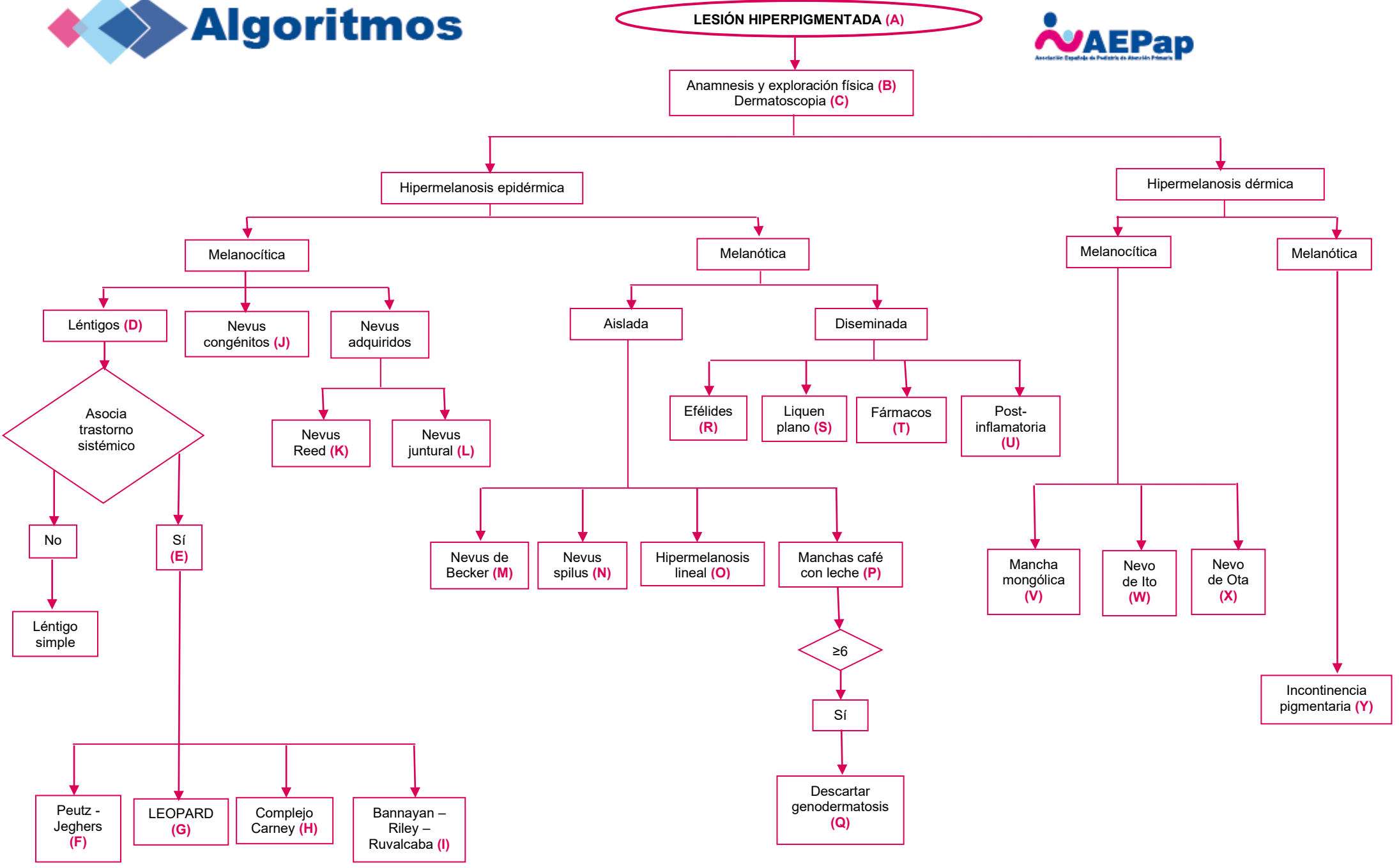
Alejandro Lobato Berezo. Dermatólogo. Hospital del Mar-Parc de Salut Mar. Barcelona.

Palabras clave: Genodermatosis. Lesiones hiperpigmentadas. Manchas café con leche. Nevus.

Key words: Genetic Skin Diseases. Hyperpigmentation. Cafe-au-lait spots. Nevus.

Secciones: Dermatología; Neurología.

Cómo citar este algoritmo: Montoro Romero MS, Lobato Berezo A. Lesiones hiperpigmentadas. En: Guía de Algoritmos en Pediatría de Atención Primaria [en línea] [consultado dd/mm/aaaa]. Disponible en: <https://algoritmos.aepap.org/algoritmo/98/>



A. LESIÓN HIPERPIGMENTADA^{1,2}

Las lesiones hiperpigmentadas son alteraciones en la coloración de la piel por exceso, que pueden presentarse de manera focal o difusa. Son frecuentes en la edad pediátrica y, en la gran mayoría de los casos, son lesiones benignas que no requieren tratamiento. Sin embargo, su conocimiento es importante, ya que pueden ser en ocasiones marcadores de enfermedades con expresión extracutánea y, raramente, precursores potenciales de melanoma.

Según la localización, podemos clasificarlas en lesiones epidérmicas (superficiales) o dérmicas (profundas). Según su origen, pueden ser melanocíticas (proliferación de melanocitos activos) o melanóticas (aumento de producción de la melanina).

B. ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

La anamnesis detallada y una exploración física completa serán imprescindibles.

Deberemos recoger:

- Historia de las lesiones pigmentadas: momento de aparición (nacimiento, infancia, adolescencia), patrón de distribución (aisladas o difusas), localización (afectación típica, afectación de mucosas), número, cambios en su apariencia.
- Antecedentes familiares: muy importantes en el caso de las genodermatosis y de melanoma.
- Posibles factores precipitantes: toma de fármacos, exposición a alimentos o tóxicos.
- Fenotipo dismórfico y/o afectación extracutánea.
- Fototipo de Fitzpatrick (de I a VI).

C. DERMATOSCOPIA³

La dermatoscopia es una técnica que puede ayudar a orientar la localización del pigmento en la piel. En general, el color negro es indicativo de que la melanina se encuentra en la capa córnea de la epidermis. El color marrón oscuro y marrón claro indican que el pigmento se encuentra en la epidermis, ya sea en la capa basal, en estratos más altos o en las crestas epidérmicas. El color azul es indicativo de que el pigmento está a nivel de la dermis superficial (azul claro) o profunda (azul oscuro) y puede verse en los nevos azules (**Figura 1**). Hay que tener en cuenta que podemos ver otros colores,

como el rojo (sangre), el violeta o morado (sangre coagulada o trombos), el blanco (queratina o fibrosis), el amarillo (exudados, hiperqueratosis, material sebáceo) o verde (hemosiderina).

En función de la distribución de la melanina y los melanocitos, podremos distinguir 3 patrones dermatoscópicos principales (homogéneo, globular, retículo pigmentado), que pueden estar presentes tanto en los nevus melanocíticos congénitos como en los nevus melanocíticos adquiridos (junturales, compuestos y dérmicos).



Figura 1. Nevus azul.

D. LENTIGOS^{1,2}

Lesiones maculares muy pigmentadas, de pequeño tamaño (menores de 3-5 mm de diámetro), congénitos o adquiridos. Pueden aparecer en toda la superficie corporal, incluidas palmas, plantas, uñas y mucosas. Su color no cambia con la fotoexposición.

E. LENTIGINOSIS^{2,4}

Cuando se presentan lentigos en un número elevado pueden tener relación con enfermedades multisistémicas (**Tabla 1**).

Tabla 1. Enfermedades asociadas a múltiples lentigos			
Síndrome	Genética	Localización	Manifestaciones extracutáneas
Peutz-Jeghers	Autosómica dominante SKT11	Piel y mucosas	Pólipos hamartomatosos
Noonan con lentigos (LEOPARD)	Autosómica dominante PTPN11	Piel y esclera	Fenotipo Noonan L entigos, anomalías E lectrocardiográficas, hipertelorismo O cular, estenosis arteria P ulmonar, A nomalías genitales, R etraso del crecimiento, sordera neurosensorial (<i>Deafness</i>).
Complejo CARNEY - LAMB - NAME	Autosómica dominante CNC1-CNC2	Piel y mucosas	Mixomas cardíacos Tumores neuroendocrinos Manchas café con leche
Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba	Autosómica dominante Deleciones en PTEN	Genitales	Poliposis intestinal Macrocefalia

F. SÍNDROME PEUTZ-JEGHERS^{4,5}

Enfermedad de herencia autosómica dominante por mutación en el gen SKT11. Asocian lentiginosis mucocutánea en área periorificial (perioral, perinasal y perianal), mucosa oral y labial y pólipos hamartomatosos gastrointestinales. Estos pólipos de predominio en intestino delgado, pueden provocar en la población pediátrica cuadros de invaginación intestinal y, más raramente, tendencia a la malignización.

G. SÍNDROME NOONAN CON LENTIGOS (LEOPARD)^{4,6}

Enfermedad autosómica dominante, en su mayoría por mutación en el gen PTPN11. Presentan un fenotipo con características similares al síndrome de Noonan. Asocian además **Lentigos**, anomalías **Electrocardiográficas**, hipertelorismo **Ocular**, estenosis arteria **Pulmonar**, **Anomalías genitales**, **Retraso del crecimiento** y sordera neurosensorial (**Deafness**). Típicamente los lentigos no afectan a mucosas, aunque pueden aparecer en esclera, y hasta en un 50% de los casos se acompañan de lesiones maculares más grandes, oscuras e irregulares (manchas café con leche [ver apartado P]).

H. COMPLEJO CARNEY^{4,5}

Enfermedad de herencia autosómica dominante por mutación en los genes CNC1-CNC2. Asocia lesiones pigmentarias cutáneas, mixomas cardiacos y tumores neuroendocrinos múltiples. Los lentigos son las lesiones cutáneas más frecuentes, se presentan en el nacimiento y disminuyen en la adolescencia. Se distribuyen en regiones centrales del cuerpo (cabeza, cuello, parte superior del tórax) y pueden afectar también a mucosas oral y genital. En el complejo Carney se han incluido otros dos síndromes; LAMB (**Lentigos**, mixomas **Auriculares**, mixomas **Mucocutáneos** y nevus azul [**Blue**]) y NAME (**Nevus azules**, mixomas **Auriculares**, neurofibromas **Mixoides mucocutáneos** o mucinosis cutáneas y **Efélides** o hiperactividad endocrina).

I. SÍNDROME DE BANNAYAN-RILEY-RUVALCABA^{4,5}

Síndrome de herencia autosómica dominante que podría incluirse dentro del espectro del síndrome hamartomatoso tumoral PTEN. Los lentigos suelen localizarse en el pene o en la vulva y suelen aparecer en el nacimiento o entre la infancia y la pubertad. Las poliposis se encuentran con mayor frecuencia en el colon y/o recto. Junto con la macrocefalia, también pueden presentar un mayor peso y longitud para la edad gestacional.

J. NEVUS CONGÉNITOS^{1,7}

Están presentes desde el nacimiento, en forma de máculas marrones. Típicamente, aumentan de tamaño con el crecimiento, se oscurecen y pueden desarrollar pelos terminales (**Figura 2**). Suelen presentarse en tronco, extremidades y cabeza, y presentar nevus satélites circundantes. Clásicamente, se dividen en tres grupos: pequeños (<1,5 cm), medianos (los más frecuentes, de 1,5-20 cm), grandes (>20 cm) y gigantes (>40-50 cm). En ocasiones, en especial los gigantes, se asocian a manifestaciones extracutáneas, como la melanosis meníngea, neurofibromatosis, espina bífida o meningocele, entre otras. Además, suponen un reto estético y pueden malignizar, por lo que el seguimiento y tratamiento multidisciplinar serán necesarios.



Figura 2. Nevus congénito.

K. NEVUS DE REED (NEVUS FUSOCELULAR PIGMENTADO)^{1,8}

Tipo de nevus melanocítico adquirido que suele manifestarse como una mácula o pápula de coloración marrón oscura a negra (**Figura 3**). Uno de los hallazgos más característicos es la presencia en la periferia de un anillo de glóbulos pigmentados, a menudo de gran tamaño, o bien la presencia periférica de abundantes estructuras globulares y lineales de pequeño tamaño que parecen extenderse hacia el exterior, semejando pseudópodos y proyecciones radiales (patrón en estallido de estrellas). Aunque es una lesión benigna, puede mostrar un crecimiento relativamente rápido, lo que obliga a realizar un seguimiento y, en ocasiones, excluir la posibilidad de un melanoma incipiente mediante extirpación y estudio histológico. En la **Figura 4** se muestra una imagen dermatoscópica de un nevus de Reed.

Algunos autores consideran el nevus de Reed como un subtipo de nevus de Spitz clásico (que tiene una coloración típicamente rosada o rojiza), pero otros las consideran dos entidades independientes.



Figura 3. Nevus de Reed.



Figura 4. Imagen dermatoscópica de un nevus de Reed.

L. NEVUS MELANOCÍTICO JUNTURAL¹

Es una lesión pigmentada adquirida, en forma de mácula de color marrón oscuro-negro. Es una lesión no palpable, lisa, redondeada o elíptica. Son los nevos melanocíticos más frecuentes en etapas medias de la vida y pueden experimentar variaciones con el tiempo. En el estudio histológico se observan nidos de melanocitos localizados en la unión de la epidermis con la dermis. Dermatoscópicamente, el patrón reticular es el más frecuente (**Figura 5**). No precisan tratamiento.

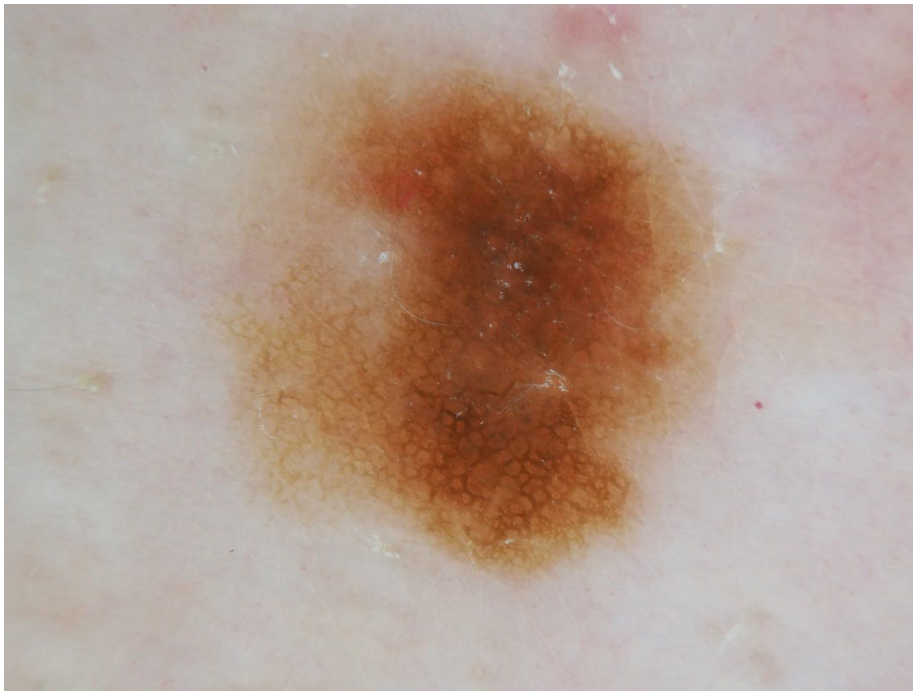


Figura 5. Nevus melanocítico con retículo pigmentado.

M. NEVUS DE BECKER^{1,2}

Es una lesión macular hiperpigmentada grande e irregular (**Figura 6**). Tiene apariencia geográfica y se localiza principalmente en el hombro, la región escapular o pectoral (**Figura 7**). Es más frecuente en varones adolescentes. En ocasiones, pueden tener apariencia engrosada en el centro, hipertrichosis o asociar lesiones de acné. El diagnóstico es clínico y no precisa tratamiento. Excepcionalmente, puede asociarse con anomalías óseas o musculares del mismo lado donde está situado el nevo, recibiendo en este caso el nombre de “síndrome del nevo de Becker”.



Figura 6. Nevus de Becker.



Figura 7. Localización típica de un nevus de Becker.

N. NEVUS SPILUS (NEVO LENTIGINOSO MOTEADO)⁵

Mácula marrón clara bien delimitada con máculas o pápulas más hiperpigmentadas en su interior. De predominio en tronco y extremidades, es más frecuente en lactantes y durante la primera infancia. Sus diagnósticos diferenciales son: nevus melanocítico congénito, nevus de Becker y manchas café con leche. Se ha asociado con un aumento en la frecuencia de melanoma, por lo que se recomienda seguimiento. No precisa tratamiento específico.

O. HIPERMELANOSIS LINEAL O ARREMOLINADA⁹

Máculas lineales de color café con leche que siguen las líneas de Blaschko. Aparecen en las primeras semanas de vida, dibujan una S en el abdomen y una V en la espalda. En ocasiones, asocian trastornos extracutáneos, en su mayoría neurológicos (retraso mental). Su diagnóstico diferencial es con el nevus epidérmico lineal (**Figura 8**), la hipomelanosis de Ito y el tercer estadio de la incontinencia pigmenti. En caso de duda se realizará estudio histológico.



Figura 8. Nevus epidérmico.

P. MANCHAS CAFÉ CON LECHE¹⁰

Máculas de color marrón claro-oscuro, bien delimitadas, de tamaño variable y forma ovoidea o redondeada. Están presentes en el 2-3% de los recién nacidos y no desaparecen con la edad. En la **Tabla 2** pueden verse las enfermedades asociadas a las manchas café con leche.

Tabla 2. Enfermedades asociadas a manchas café con leche			
Enfermedad	Genética	Manifestaciones cutáneas	Manifestaciones extracutáneas
Neurofibromatosis tipo 1	Autosómica dominante NF-1	Manchas café con leche Neurofibromas cutáneos Neurofibromas plexiformes Efélides axilares e inguinales (signo de Crowe)	Nódulos de Lisch Glioma del nervio óptico Displasia del hueso esfenoidal Pseudoartrosis
Neurofibromatosis tipo 2	Autosómica dominante NF-2	Manchas café con leche (43%) Neurofibromas	Schwannomas bilaterales/unilaterales Glioma Meningioma
Síndrome Legius	Autosómica dominante SPRED 1	Manchas café con leche Efélides	Estatura baja Macrocefalia Facies Noonan Alteraciones neurológicas (TDAH, retraso en el desarrollo)
Síndrome McCune-Albright	Mosaicismo GNAS	Manchas café con leche	Displasia poliostótica fibrosa Alteraciones endocrinas (pubertad precoz)

Q. DESCARTAR GENODERMATOSIS

Si se encuentran múltiples manchas café con leche (más de seis), habrá que descartar una genodermatosis (**Tabla 2**). La más frecuente es la neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen (**Tabla 3**).

Tabla 3. Criterios diagnósticos de neurofibromatosis tipo 1

Debe cumplir al menos 2 de los siguientes criterios:

- Al menos 6 manchas café con leche de diámetro superior a 5 mm en prepúberes y 15 mm en púberes
- Moteado axilar e inguinal (efélides), conocido como signo de Crowe
- Dos o más nódulos de Lisch
- Al menos 2 neurofibromas o un neurofibroma plexiforme
- Glioma de la vía óptica
- Lesión ósea sugerente de neurofibromatosis tipo 1: displasia de esfenoides, displasia o adelgazamiento cortical de huesos largos con o sin pseudoartrosis
- Un familiar de primer grado con neurofibromatosis tipo 1 definida

R. EFÉLIDES⁵

Máculas bien delimitadas, pequeñas, de 1-3 mm de tamaño, presentes en áreas fotoexpuestas; principalmente, en las mejillas, la nariz y en la región superior de tronco. No están presentes al nacimiento y su origen tiene relación con la melanogénesis inducida por la exposición solar. Su color depende de la intensidad de la exposición y varía desde marrón claro a más oscuro, pero no negruzco, a diferencia de los lentigos o los nevos juncturales.

S. LIQUEN PLANO PIGMENTOSO¹¹

Es una variante del liquen plano que se describe sobre todo en adultos de fototipos III-IV, pero también en niños (menos frecuente). Se presenta como máculas y manchas de color gris-marrón o gris-azulado y se distribuyen con un patrón invertido (en los pliegues) o en áreas fotoexpuestas. La dermatoscopia es una herramienta útil para el diagnóstico; se pueden observar: un patrón homogéneo blanco-azulado, glóbulos y puntos azul grisáceos, puntos y líneas rojas. Sin embargo, las estrías blanquecinas típicas del liquen plano (estrías de Wickham) son raras en esta variante. La resolución es espontánea y los corticoides tópicos son poco eficaces; por ello, se recomienda solo tratamiento sintomático.

T. PIGMENTACIÓN INDUCIDA POR FÁRMACOS¹²

Puede ser localizada o generalizada y afectar a la piel y las uñas (melanoniquia). Aunque la lista de fármacos que pueden inducir pigmentación cutánea es larga, los más frecuentes a tener en cuenta en la edad pediátrica son: minociclina, antimaláricos (hidroxicloroquina), quimioterápicos y zidovudina.

U. HIPERPIGMENTACIÓN POSTINFLAMATORIA¹²

Es extremadamente frecuente, sobre todo en fototipos altos. Se desarrolla después de un proceso inflamatorio endógeno o exógeno (traumatismos), incluso aunque sea transitorio o subclínico. El aumento de melanina puede localizarse a nivel dérmico o epidérmico, siendo esta última más fácil de tratar o desaparecer de forma espontánea. Puede afectar a la piel, uñas y mucosas.

V. MANCHA MONGÓLICA⁵

Mácula violácea o gris azulada de extensión variable y bordes mal definidos. Típicamente, se localiza en la región lumbosacra o glútea, aunque en ocasiones puede encontrarse en la región escapular o en las extremidades. Es más frecuente en la raza negra o asiática. Suele presentarse desde el nacimiento o en los primeros días de vida y tiende a desaparecer a lo largo de la infancia. Es una lesión benigna, que no requiere tratamiento. Raramente, cuando es muy extensa, se relaciona con enfermedades metabólicas, como gangliosidosis tipo 1, enfermedad de Niemann-Pick o mucopolisacaridosis tipo 1 y 2.

W. NEVO DE ITO

Mácula hiperpigmentada azulada, marrón o grisácea en el territorio de la rama acromioclavicular. Aparece en la infancia o pubertad temprana. Es una lesión benigna que no requiere tratamiento. Está descrita, aunque es muy rara, la transformación maligna a melanoma.

X. NEVO DE OTA

Zona hiperpigmentada azulada, marrón o grisácea, de predominio macular, aunque en ocasiones puede ser papular o nodular. Normalmente, es unilateral (10% bilateral). Se localiza en la región oftálmica y maxilar del nervio trigémino (**Figura 9**), y puede también afectar a las mucosas. Es más frecuente en mujeres y en la raza asiática. La mayoría están presentes en el nacimiento. Se puede asociar a glaucoma hasta en un 10% de los casos, por lo que se recomienda valoración por Oftalmología. Raramente, se relaciona con hipoacusia neurosensorial ipsilateral y con afectación del sistema nervioso central. No precisa tratamiento.



Figura 9. Nevus de Ota.

Y. INCONTINENCIA PIGMENTARIA¹³

Genodermatosis poco frecuente, de herencia dominante ligada al cromosoma X que afecta a tejidos derivados del ectodermo. Hasta en un 80-90% de los casos se debe a una delección en el gen IKBKG (antes llamado NEMO). Es una mutación letal en varones, afecta en un 95% a pacientes con sexo femenino. La enfermedad se expresa en las dos primeras semanas de vida a nivel cutáneo, con lesiones que se distribuyen en las líneas de Blaschko. Se distinguen cuatro fases: vesicular (I), verrugosa o liquenoide (II), hiperpigmentada (III), hipopigmentada (IV). Su diagnóstico y estudio son importantes porque pueden asociar alteraciones neurológicas hasta en un 30-50% de los casos en forma de crisis convulsivas, retraso psicomotor o microcefalia, alteraciones oftalmológicas, dentarias y hematológicas. Es importante realizar seguimiento multidisciplinar de estos pacientes, que incluya, además, consejo genético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garnacho GM. Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus y melanoma. Fotoprotección. [Pediatr Integral. 2016;XX\(4\):262-73.](#)
2. Anderson J, Hernández A. Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus, melanoma. Fotoprotección. [Pediatr Integral. 2021;XXV\(4\):194-200.](#)
3. Malveyh J, Puig S, Braun R, Marghoob A, Kopf A. Manual de Dermatoscopía. Barcelona: BCN Art Directe S.L.; 2006.
4. Sánchez JM. Lentiginosis mucocutáneas. [Piel. 2008;23\(7\):356-66.](#)
5. Rabinovitz HS, Barnhill RL. Benign melanocytic neoplasms. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV (Eds). Dermatology. 3rd. Ed. Philadelphia: Elsevier-Saunders; 2012. p. 1851-84.
6. Martínez Quintana E, Rodríguez González F. LEOPARD syndrome: clinical features and gene mutations. [Mol Syndromol. 2012;3:145-57.](#)
7. Price H, O'Haver J, Marghoob A, Badger K, Etchevers H, Krenzel S. Practical application of the new classification scheme for congenital melanocytic nevi. [Pediatric Dermatology. 2015;32\(1\):23-7.](#)
8. Schaffer JV. Update on melanocytic nevi in children. [Clin Dermatol. 2015;33:368-86.](#)
9. Martínez E, Correcher P, Muñoz P. Hiperpigmentación congénita siguiendo las líneas de Blaschko. [An Pediatr \(Barc\). 2007;66\(6\):635-6.](#)
10. Lalor L, Davies OMT, Basel D, Siegel DH. Café au lait spots: when and how to pursue their genetic origin? [Clin Dermatol. 2020;38\(4\):421-31.](#)
11. Imbernón Moya A, Churrua Grijelmo M, Martínez Pérez M, Lobato Berezo A. Dermoscopic features of lichen planus pigmentosus-inversus. [Actas Dermosifiliogr. 2015;106\(10\):857-9.](#)
12. Chang MW. Disorders of hyperpigmentation. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV (Eds.). Dermatology. 3rd Ed. Philadelphia: Elsevier-Saunders; 2012. p. 1049-74.
13. Ocaña S, del Boz J, Vera A. Incontinencia pigmenti. Estudio descriptivo de la experiencia en dos centros hospitalarios. [An Pediatr \(Barc\). 2020;92\(1\):3-12.](#)